Aus der Abteilung für Neuroradiologie in der Kopfklinik

der Universitätsklinik und Poliklinik Würzburg

Direktor : Professor Dr. M. Nadjmi

HÄMANGIOBLASTOME DES KLEINHIRNS

Eine klinische und radiologische Studie über 21 Patienten

Inaugural - Dissertation

verfaßt und der Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Enayatollah Lamyi-Arani

aus Teheran/Iran

Würzburg, 25. September 1979

1980

Aus der Abteilung für Neuroradiologie in der Kopfklinik

der Universitätsklinik und Poliklinik Würzburg

Direktor : Professor Dr. M. Nadjmi

HÄMANGIOBLASTOME DES KLEINHIRNS

Eine klinische und radiologische Studie über 21 Patienten

Inaugural - Dissertation

verfaßt und der Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Enayatollah Lamyi-Arani

aus Teheran/Iran

Würzburg, 25. September 1979

Referent : Professor Dr. M. Nadjmi

Korreferent : Professor Dr. H.G. Mertens

Dekan : Professor Dr. med. O. Schrappe

Tag der mündlichen Prüfung : 19. Juni 1980

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

MEINER LIEBEN FRAU

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543520_0123

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
I.	Einleitung	1
II.	Anatomisch-pathologische Besonderheiten	2
III.	Eigene Untersuchungen	4
	1. Material	4
	2. Anamnese, Verlauf und klinische Symptomatik	4
IV.	Ergebnisse und Diskussion	32
V.	Zusammenfassung	50
VI.	Literaturverzeichnis	I -VI

I. EINLEITUNG

Der schwedische Pathologe ARVID LINDAU fand 1926 bei seinen Studien über Kleinhirnzysten, daß eine Reihe von ihnen hämangiomatöse Tumoren in ihrer Wand enthalten. Er deckte als erster die Zusammenhänge mit Hämangioblastomen anderer Organe auf, vor allem den 1904 von dem deutschen Ophthamologen von HIPPEL beschriebenen Tumoren der Retina. Eine gesonderte Betrachtung dieser Kleinhirntumoren war bereits 1885 von PYE-SMITH veröffentlicht worden, auch die Retinaveränderungen waren seit einer 1879 erschienenen Illustration von PANAS und REMY bekannt.

LINDAU bezeichnete das gemeinsame Auftreten in Kleinhirn und Retina als "Angiomatose des Zentralnervensystems". Heute wird der Befall der Vizeralorgane "von Hippel-Lindau-Syndrom" oder kurz "Lindau-Krankheit" genannt und dem Formenkreis der Phakomatosen zugeordnet.

Für den isolierten Kleinhirntumor, der bei den folgenden Ausführungen im Vordergrund steht, sind mehrere Synonyme gebräuchlich: "Lindau-Tumor", "Lindau-Zyste" oder "Angioreticulom" (OLIVECRONA 1952).

Diese Arbeit befaßt sich mit der Anamnese, dem Verlauf und dem klinischen Befund eines Kollektivs von 21 neuroradiologisch diagnostizierten und operativ behandelten sowie histologisch gesicherten Hämangioblastomen des Kleinhirnes.

II. ANATOMISCH-PATHOLOGISCHE BESONDERHEITEN

Der bevorzugte Sitz des Lindau-Tumors ist die oberflächennahe Region der Kleinhirnhemisphären. Manchmal ist er auch im Kleinhirnwurm oder im Dach beziehungsweise Boden des 4. Ventrikels lokalisiert. Selten ist das Vorkommen in der Medulla Oblongata sowie im Rückenmark.

Der Tumor ist im allgemeinen gut abgegrenzt und von einer Reihe gestauter und geschlängelter Gefäße umgeben. Sehr charakteristisch ist die begleitende Zyste, die in über 75 % vorhanden ist und den soliden Anteil um ein Vielfaches übertrifft. Sie kann gut Hühnereigröße erreichen und ist in der Regel einkammerig. Ihr Inhalt ist eine eiweißreiche, leicht gerinnende Flüssigkeit, deren Ursprung noch ungeklärt ist. Diese erscheint xanthochrom bis bernsteinfarben, nach Blutungen auch stärker bräunlich. Die Begrenzung der Zyste erfolgt durch komprimierte Gliafasern, eine echte Kapsel kann nicht nachgewiesen werden.

Das eigentliche Angioblastom ist blaurot und nur Stecknadelkopf- bis walnußgroß. Histologisch handelt es sich um ein Netz aus Kapillaren, zum Teil auch kavernös erweiterten Gefäßen, deren Endothel in das Lumen hineinreichen und es einengen kann. Außerhalb der Gefäße befinden sich sogenannte "Zwischenzellen", die aus Angioblasten entstehen und zur Fetteinlagerung neigen. Sie werden deshalb auch Pseudoxanthochromzellen genannt. Differenzialdiagnostisch erinnert das mikroskopische Bild an Metastasen des hyper-

nephroiden Carcinoms.

Die pathologisch anatomischen Korrelate beim von Hippel-Lindau-Syndrom bestehen vorwiegend aus einfachen Zysten in Niere, Nebenniere, Leber, Pankreas, Epididymis und/oder Auge.

Mitosen sind im Lindau-Tumor kaum erkennbar. Er gehört also zu den langsam wachsenden Geschwülsten. Auch maligne Entartung oder Metastasierung werden nicht beobachtet. Die klinische Bösartigkeit ist lediglich Folge des Hirndruckes.

III. EIGENE UNTERSUCHUNGEN

1. Material

Diese Arbeit stützt sich auf ein Kollektiv von 21 Patienten mit Lindau-Tumoren, die in den Jahren 1961 bis 1978 in der Abteilung für Neuroradiologie der Kopfklinik diagnostiziert worden sind. Die Patienten stammen zum größten Teil aus der Neurologischen Universitätsklinik Würzburg und wurden ausschließlich in der Neurochirurgischen Universitätsklinik Würzburg operiert. Die histologischen Befunde stammen aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg.

Die Gesamtzahl der Tumoren läßt sich in zwei Gruppen einteilen. Während die radiologische Diagnose der 1. Gruppe hauptsächlich durch Kontrastdarstellung der Arteria vertebralis über die retrograde Brachialisangiographie erfolgte, wurde bei der 2. Gruppe aus der Zeit von 1976 bis 1978 die Diagnose durch Computertomographie erhärtet.

2. Anamnese, Verlauf und klinische Symptomatik

Diese Daten wurden den Krankenblättern aller 21 Fälle entnommen und in chronologischer Reihenfolge geordnet.

Fall 1, K.H., 49-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient wurde erstmals 1959 wegen Hirndrucksymptomen operiert. Damals fand man lediglich eine Zyste, ein Hämangioblastom konnte nicht nachgewiesen werden. Ende 1960 kam es erneut zu einem schweren cerebralen Zustandsbild mit Kopfschmerzen, Schwindelgefühl und Brechreiz. Später folgten erhebliche Gleichgewichtsstörungen, so daß der Patient nicht mehr stehen konnte.

Neurologischer Befund

Ataxie an den Extremitäten, Fallneigung nach hinten rechts, Abweichen nach rechts beim Blindgang, Stehunfähigkeit, deutliches Taumeln. Geringe Dysdiadochokinese. Mimische Mundastschwäche links. BDR beiderseits schwach auslösbar, PSR beiderseits gesteigert.

Radiologisches Ergebnis

Durch Vertebralisangiographie Darstellung eines Tumors im Bereich der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Operation 1.8.1962

Hühnereigroßer zystischer Tumor der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

1964 zeigte sich wiederum eine Verschlechterung des Befindens, die auf eine Rezidivierung des Tumors hinwies. Der Patient wurde im Mai 1964 nochmals operiert, kam aber zwei Wochen später ad exitum.

Fall 2, G.J., 56-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient konnte bis 1955 ohne Schwierigkeiten als Tüncher arbeiten. Von da ab sei er leicht ermüdbar gewesen. Mit dem Jahre 1959 stellten sich starke Kopfschmerzen im Scheitelbereich, besonders morgens und abends und bei Wetterwechsel ein. 1961 traten Schwindelanfälle mit Fallneigung nach vorne und nach den Seiten auf. Bei diesen Anfällen wurde es ihm schwarz vor den Augen und verschiedene Male ist er zu Boden gestürzt. Ein halbes Jahr vor seiner Aufnahme begann eine rapide Verschlechterung der Gehfähigkeit. Seit einem Vierteljahr hat er Ohrensausen, ist hochgradig vergeßlich und hat jedes Interesse an seinem Geschäft verloren. Vier Wochen vor Aufnahme konnte er nicht mehr gehen und litt außerdem an Einnässen und Einkoten.

Neurologischer Befund

Visusverlust auf dem linken Auge (Zustand nach alter Kriegsverletzung), Stauungspapille von 4 Dioptien rechts sowie Einschränkung der Beweglichkeit des rechten Bulbus in allen Ebenen bei einem geringgradigen grobschlägigen Nystagmus rechts. Muskelreflexe links etwas gesteigert, BDR links abgeschwächt, Babinski'scher Reflex beiderseits zu erhalten und zwar links mehr als rechts. Grobe Kraft links deutlich herabgesetzt. Finger-Nase-Versuch sowie Knie-Hacken-Versuch deutlich unsicher, Abasie und Astasie. Außerdem Inkontinentia urinae.

Radiologisches Ergebnis

Ventriculographie : Darstellung eines Prozesses in der hinteren Schädelgrube rechts.

Vertebralisangiographie : Darstellung eines raumfordernden Prozesses im basalen Bereich der hinteren Schädelgrube.

Operation 10.10.1962

Großer Tumor 2,5 x 1,5, zusammen mit einer größeren Zyste, angefüllt mit einer gelblichen eiweißreichen Flüssigkeit im Bereich der rechten Kleinhirnhemisphäre in Höhe des Brachiumpontis.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Postoperativ kam der Patient in Folge eines zentralen Kreislaufversagens am 26.10.1962 ad exitum.

Fall 3, B.K., 43-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient wurde am 2.1.1963 von der Versorgungsärztlichen Dienststelle Würzburg zur stationären Begutachtung bezüglich seiner im April 1942 erlittenen Wehrdienstbeschädigung überwiesen. Diagnostiziert wurde eine Granatsplitterverletzung im Bereich der rechten Schädelseite mit Bewußtlosigkeit und leichter Hemiparese links. Eine operative Revision mit Entfernung mehrerer eiternder Knochensplitter wurde durchgeführt. Während in den vergangenen Jahren nur noch Schwächegefühl in der linken Körperseite, zeitweise Schwindelgefühle, stechende und drückende Kopfschmerzen, besonders bei Witterungswechsel, sowie von Zeit zu Zeit allgemeine Erschöpfungszustände bestanden, klagte der Patient seit April 1962 über Schluckbeschwerden, Kälte und Taubheitsgefühl im Bereich der rechten Gesichtsseite und der Fingerspitzen, außerdem über Nackenschmerzen in Kombination mit Schwindelgefühl beim Hochschauen und über geringe Gangabweichung.

Neurologischer Befund

Geschmacksstörung im Bereich der vorderen 2/3 der Zunge, Hypasthesie, beiderseitige Herabsetzung des Gehörs sowie fehlender Rachenreflexe. PSR und AST beiderseits lebhaft bis gesteigert, Trömmer'sche Reflexe ebenfalls rechtsbetont positiv, BDR praktisch erloschen und Romberg'scher Versuch schwach positiv.

Radiologisches Ergebnis

Vertebralisangiographie : Darstellung eines pflaumengroßen Tumors links paramedian an der Basis der hinteren Schädelgrube.

Operation 22.1.1963

Entfernung von 1/4 des Solidtumors im Bereich des 4. Ventrikels.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Anfang 1968 kam es zu einem redidivierenden Lindautumor mit gleichen Symptomen. Postoperativ Exitus durch Atemlähmung.

Fall 4, M. B., 59jährige Frau

Anamnese

Die Patientin wurde 1956 wegen einer Zyste in der rechten Kleinhirnhemisphäre operiert. Ein Tumor konnte damals auch histologisch nicht nachgewiesen werden. Am 25. 8. 1964 wurde die Patientin in die Nervenklinik Würzburg aufgenommen, nachdem sie sich bisher wohl und leistungsfähig gefühlt hatte. Etwa vier Wochen vor der Aufnahme waren Kopfschmerzen aufgetreten, die vom Nacken zum Scheitel zogen, sowie Erbrechen und Gleichgewichtsstörungen.

Neurologischer Befund

Linke Pupille etwas weiter als die rechte, jedoch keine Stauungspapille. An den Händen Innervationstremor und Intentionstremor, Tonus des linken Armes etwas herabgesetzt, Reflexe beiderseits deutlich gesteigert, Knie-Hacken-Versuch leicht ataktisch, Blindgang unsicher.

Radiologisches Ergebnis

Ventriculographie : Darstellung einer hydrocephalen Erweiterung der Seitenventrikel. Füllung des Aquäduktes und des 4. Ventrikels.

Vertebralisangiographie : Darstellung einer Gefäßveränderung im seitlichen Strahlengang.

Operation 30. 9. 1964

Entfernung eines zystischen Angioblastoms der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Am 30.4.1965 wurde die Patientin mit den gleichen Symptomen in schlechtem Allgemeinzustand wieder aufgenommen. Bei der Vertebralisangiographie fand man ein ausgedehntes Angiom, das vorwiegend rechts infratentoriell lokalisiert war. Wegen des Allgemeinzustands der Patientin wurde kein operativer Eingriff mehr durchgeführt.

Fall 5, H.G., 18-jähriges Mädchen

Anamnese

Anfang 1965 bekam die Patientin zuerst bei Lagewechsel kurzdauernden Schwindel, später Kopfschmerzen, Übelkeit, Brechreiz und schließlich Erbrechen. Einige Wochen danach bemerkte sie Doppelbilder. Drei Tage vor ihrer Einweisung konnte die Patientin nicht mehr stehen.

Neurologischer Befund

Leichte Abducensparese links, grobschlägiger Nystagmus beim Blick nach links, Reflexe nicht lebhaft auslösbar, BRD fehlend, Zeigeversuch sehr unsicher. Fortgeschrittene Stauungspapille, angedeutete Nackensteifigkeit, geringe Facialisschwäche rechts, Diadochokinese links gestört. Beim Blindgang deutliches Abweichen nach rechts, Einbeinstand beiderseits unmöglich.

Radiologisches Ergebnis

Ventriculographie : Darstellung eines raumfordernden Prozesses im mittleren Bereich der hinteren Schädelgrube. Hydrocephalus internus.

Operation 27.2.1965

Walnußgroßer, gut begrenzter Tumor in den Kleinhirnwurm.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Entlassung am 16.3.1965

Fall 6, M.W., 17-jähriges Mädchen

Anamnese

1966 war die Patientin 6 Wochen im Krankenhaus wegen Magenbeschwerden. Es bestanden Appetitlosigkeit, Übelkeit, häufiges Erbrechen direkt nach dem Essen und leichte Kopfschmerzen. Bei der Untersuchung konnten damals jedoch keine pathologischen Veränderungen festgestellt werden. Ungefähr 5 Wochen vor ihrer 2. Einweisung traten stechende Kopfschmerzen auf, die von der Stirn zum Nacken zogen und den ganzen Tag anhielten. Zusätzlich klagte sie über Übelkeitsgefühl, besonders morgens, sowie gelegentliches Erbrechen. Bei Bewegung des Kopfes beobachtete sie Schwindelgefühl und einmal etwa 1/4 Stunde lang eine Schwäche in der rechten Hand.

Neurologischer Befund

Beim Beugen des Kopfes nach vorne stechende Schmerzen. Chronische Stauungspapille von 2 Dioptrien beiderseits, kaudalwärts gerichteter, schneller, vertikaler Nystagmus. Trömner beiderseits schwach positiv, Pyramidenbahnzeichen nicht auslösbar, Eudiadochokinese.

Radiologisches Ergebnis

Bei der Carotisangiographie Verdacht auf Hydrocaphalus internus. Bei der Ventriculographie hydrocephal Erweiterung des Seitenventrikels und des 3. Ventrikels durch einen stenosierenden Prozeß im Bereich des 4. Ventrikels.

Operation 2.1.1967

Gefäßreicher Tumor auf der Medulla oblongata, die Zisterna Magna völlig ausfüllend.

Histologie
Angioblastom.

Verlauf
Exitus durch Atemlähmung.

Fall 7, S. F., 53-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient wurde am 10.1.1969 wegen zunehmender Hirndruckerscheinung von der Neurologischen Klinik in die Neurochirurgische Klinik überwiesen. Angiographisch war ein etwa mirabellgroßer Tumor in der hinteren Schädelgrube nachgewiesen worden. Der Patient gab ab, er sei nie ernstlich krank gewesen. Beschwerden habe er seit einem halben Jahr. Im Oktober 1968 bekam er allmählich zunehmende Kopfschmerzen im unteren Stirnbereich, meistens morgens. Zudem Gleichgewichtsstörungen und Verschlechterung seines Allgemeinbefindens. Nach Angaben der Ehefrau verschlimmerten sich die Beschwerden Ende Dezember, so daß er nicht mehr allein gehen konnte.

Neurologischer Befund

Angedeuteter Nystagmus beim Blick nach beiden Seiten, latenter Intentionstremor rechts, ungerichtete Fallneigung, Ataxie und Hebeschwäche der Augen.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung einer etwa gut kirschgrossen Anfärbung im Bereich der Mittellinie dorsal des Daches des 4. Ventrikels.

Operation 14.1.1969

Lindau-Tumor mit einer nahezu doppelt so großen Zyste im Kleinhirnwurm.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Entlassung des Patienten am 11.3.1969.

Fall 8, P.C., 60-jährige Frau.

Anamnese

Nach Weihnachten 1968 sei die Patientin beim Kochen zum ersten Mal umgefallen, aber nicht bewußtlos gewesen. Im August 1969 wiederholten sich ähnliche Ereignisse mit Schwindel und Fallneigung nach hinten. Dabei klagte sie über Kopfschmerzen im Stirnbereich und Schwäche. Außerdem gab sie an, ihr Gedächtnis und Allgemeinbefinden sei schlechter geworden.

Neurologischer Befund

Leichte Nackensteifigkeit, ausgeprägte Papillenprominenz, träge Pupillenreaktion, Cornealreflex links abgeschwächt, linksseitige Facialis-Mundastschwäche, Verminderung der groben Kraft der rechten Körperhälfte, spastische Tonusvermehrung der gesamten rechtsseitigen Körpermuskulatur, deutlicher ataktischer Gang mit Fallneigung nach links hinten. Adiadochokinese des linken und Dysdiadochokinese des rechten Armes. Knie-Hacken-Versuch mit Finger-Nase-Versuch unsicher.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung eines raumbeengenden Prozesses der hinteren Schädelgrube.

Operation 20.8.1969

Entfernung eines Lindau-Tumors von praller Konsistenz und rötlicher Farbe.

Histologie

Hämangioblastom.

Verlauf

Nach komplikationslosem postoperativem Verlauf wurde die Patientin entlassen.

Fall 9, L.F., 43-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient bekam ca. 8 Wochen vor seiner Aufnahme im Dezember 1969 erstmals morgentliche Kopfschmerzen im Scheitelbereich mit Schwindelanfällen. Beim Aufrichten aus dem Liegen kam es auch wiederholt zu Übelkeit und Erbrechen. Im September 1969 war dem Patienten Augenzittern aufgefallen, und seit Ende November war er wegen extremer Stand- und Gangunsicherheit bettlägerig. Er gab auch Doppelbilder an.

Neurologischer Befund

Spontannystagmus beim Blick nach links, Cornealreflex rechts abgeschwächt. Beginnende Atrophie der rechten Zungenhälfte. Rechtsseitige Dysdiadochokinese. Extreme Gang- und Standunsicherheit. Fallneigung vorwiegend nach rechts. Sprache mäßig verwaschen und dysartrisch.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung einer fast walnußgroßen Anfärbung im Bereich der hinteren Schädelgrube.

Operation 22.12.1969

Im Oberwurm eine knapp hühnereigroße Zyste mit glatter Innenwand. Im cranialen Anteil der Zyste etwa daumenendgliedgroßer Tumor.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Entlassung mit leicht kloßiger Sprache und Nystagmus.

Fall 10, B.G., 48-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin erkrankte im April 1969 plötzlich an starken Schmerzen im Hinterkopf, welche durch schnelle Bewegungen ausgelöst wurden. Im Januar 1970 traten die Schmerzen erneut verstärkt auf, und es kamen Schwindelerscheinungen hinzu. Darüber hinaus bemerkte sie zunehmende Gehunsicherheit und Doppelbilder. Im April 1970 konnte sie überhaupt nicht mehr gehen.

Neurologischer Befund

Zentraler Nystagmus, ausgeprägte cerebellar ataktische Gangstörung mit leichter Linksbetonung, Stauungspapille von 2 Dioptrien, linksseitige Facialismundastschwäche, Muskeldehnungsreflexe links leicht angehoben. Linksbetonte Dysdiadochokinese, Fallneigung nach links hinten. BHR nicht auslösbar. Relativ hoher Hb von 15,5 bei 5,48 Ery und Polyglobulie.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung eines Lindau-Tumors.

Operation 29.4.1970

Kleinhühnereigroßer Tumor in den oberen und rostralen Anteilen des Kleinhirnwurms.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Exitus letalis 4 Stunden nach der Operation.

Fall 11, K.H., 40-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient litt seit 8 bis 10 Wochen an anfallsartig auftretenden, sehr heftigen Kopfschmerzen, vorwiegend in der Stirn und im Nacken, gelegentlich waren sie auch von Doppelbildern, Schwindelerscheinungen, Brechreiz und Erbrechen begleitet. Während dieser Anfälle kam es öfters zu kurzfristiger Bewußtlosigkeit.

Neurologischer Befund

Hochgradige Stauungspapille von 4 Dioptrien beiderseits, extrem verlangsamter Gang, geringe Fallneigung beim Tretversuch nach links, Babinski rechts positiv.

Radiologisches Ergebnis

Carotisangiographie : Feststellung eines Hydrocephalus internus. Brachialisangiographie : Darstellung eines raumfordernden Prozesses in der hinteren Schädelgrube.

Operation 28.4.1970

Etwa kirschgroßes Hämangioblastom in der linken Kleinhirnhemisphäre.

Histologie

Hämangioblastom.

Verlauf

Der Patient hatte sich unmittelbar postoperativ recht gut erholt, am 1.5.1970 wurde jedoch eine Tracheotomie notwendig. Am 5.6.1970 kam der Patient unter den Zeichen des zentralen Todes ad exitum.

Fall 12, U.L., 36-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin ist nie ernsthaft krank gewesen. Seit Mitte 1970 registrierte sie aber zunehmende anfallsartige Kopfschmerzen mit Schwindelgefühl und Gangunsicherheit.

Neurologischer Befund

Stauungspapille von 3 Dioptrien beiderseits, geringfügige Dysdiadochokinese, Verlangsamung der Beweglichkeit der rechten Hand, deutliche Koordinationsstörungen rechts. - Leichte Polyglobulie.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung eines scharf begrenzten, gut vaskularisierten walnußgroßen Tumors in der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Operation 28.1.1971

Angiom auf der rechten Kleinhirnoberfläche.

Histologie

Angioblastom des Kleinhirns.

Verlauf

Der postoperative Heilungsverlauf war komplikationslos. Entlassung am 9.3.1971

Fall 13, W.G., 34-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin klagte seit Oktober 1975 über anhaltende Übelkeit mit Erbrechen, Schwindelgefühl und Kopfschmerzen. Zuletzt stellten sich rasch zunehmende Hinterkopfschmerzen, Schwindelgefühl und erhebliche Gleichgewichtsstörungen ein, bis sie nicht mehr in der Lage war, allein zu gehen.

Neurologischer Befund

Massive Stauungspapille beiderseits, flüchtige Mydriasis linksseitig, doppelseitige Abducensparese linksbetont, Spontannystagmus, Facialisschwäche links, zunehmende Hinterkopfschmerzen beim Vorbeugen des Kopfes, Ataxie, latente Hemiparese links, Bauchhautreflexe links abgeschwächt, cerebellare Koordinationsstörungen.

Radiologisches Ergebnis

In der Carotisangiographie Zeichen eines erheblichen Hydrocephalus.
Brachialisangiographie : Darstellung eines angiomatösen Prozesses mit großer Zyste in der rechten Kleinhirnhemisphäre.
Computer-Tomographie : Diagnostizierung einer Zyste mit kleiner Verdichtungszone.

Operation 28.6.1976

Pflaumengroße Zyste in der rechten Kleinhirnhemisphäre mit einem nur knapp haselnußgroßen soliden angiomatösen Anteil. Rauminhalt der gesamten Zystenhöhle etwa 10 cm^3.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Entlassung am 14.7.1976

Fall 14, M.O., 45-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin gab an, daß sie seit einem Jahr hin und wieder Kopfschmerzen habe, die sich aber seit einem Monat verstärkten. Daneben habe sie ein Schwindelgefühl, so daß sie sich in den letzten Tagen nicht mehr getraut habe, alleine zu gehen. Hinzugekommen seien heftige Nackenschmerzen, die bis in die Stirnregion zögen. Weiterhin sehe sie seit längerer Zeit doppelt und der linke Arm werde häufig taub.

Neurologischer Befund

Stauungspapille beiderseits, Abducensparese links und Gaumensegelparese rechts. Knie-Hacken-Versuch und Finger-Nase-Versuch sehr langsam, BHR nicht auslösbar, Hemiataxie.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung einer umschriebenen Raumforderung von etwa 2 cm Durchmesser im Kleinhirnbereich.

Operation 14.9.1976

Größere Zyste mit etwa kirschgroßem Tumor in der Kleinhirnhemisphäre. Resektion der linken Kleinhirnhemisphäre zu 75 %.

Histologie

Hämangioblastom.

Verlauf

Baldige Entlassung nach Hause.

Fall 15, H.R., 37-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin klagte seit September 1976 über anfallsweise zunehmende Kopfschmerzen, die sich von occipital nach frontal erstreckten, und über Übelkeit bis zum Erbrechen. Später kam ein intermittierendes Taubheitsgefühl in beiden Armen hinzu, zudem gelegentliches Doppelsehen. Ca. 3 Wochen vor ihrer Aufnahme begann eine tägliche Verschlechterung mit unerträglichen Schmerzen im Hinterkopf, die sich bis zur Bewußtlosigkeit steigerten. Sie registrierte ein periorales Pelzigkeitsgefühl. Drei Tage vor ihrer Einweisung hatte sie dann ein starkes ringförmiges Oppressionsgefühl um die Brust und Kribbelparästhesien in den Unterschenkeln. Außerdem gab die Patientin noch an, sie sei auffällig psychisch labil seit September 1976.

Neurologischer Befund

Unscharfe Opticuspapille links sowie temporale Unschärfe rechts. Anosmie für aromatische Geruchsstoffe. Reflexe an den unteren Extremitäten sehr lebhaft, BHR nicht auslösbar. Erhebliche Kopfschmerzen bei Reklination und Vorbeugen des Kopfes. Nystagmus bei Blick nach links stärker als nach rechts.

Radiologisches Ergebnis

Vertebralisangiographie : Darstellung eines kastaniengroßen, stark vaskularisierten raumfordernden Prozesses, der etwa durch das Foramen occipitale magnum im Sinne einer Tonsille nach unten reicht.

Brachialisangiographie : Diagnostizierung eines großen Tumors im Unterwurmbereich des rechten Kleinhirns.

Computer-Tomogramm : Hypodense Zone im Bereich der hinteren Schädelgrube sowie Hydrocephalus.

Operation 25.5.1977
Tumor in der Mittellinie am kaudalen Pol der Kleinhirnhemisphären.

Histologie
Angioblastom.

Verlauf
Entlassung der Patientin.

Fall 16, C. Ch., 30-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin bekam ca. 14 Tage nach der Entbindung im Februar 1977 anfallsartige Kopfschmerzen, die sich mit Ohrensausen ankündigten. Die Schmerzsymptomatik habe den ganzen Kopf einbezogen, die Dauer habe jeweils 1 Minute betragen und sei von einem freien Intervall von ca. einer halben Stunde gefolgt gewesen. Im Anschluß an die Attacken seien Übelkeit, Schwankschwindel und Erbrechen aufgetreten. Drei Wochen vor Aufnahme sistierende Kopfschmerzen und intermittierendes Doppelsehen.

Neurologischer Befund

Beginnende Stauungspapille beiderseits, rechts mehr als links. Nystagmus beim Blick nach links. Blindgang unsicher mit Fallneigung nach rechts.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung eines pathologischen Angiogramms mit Zeichen einer großen Raumforderung in der hinteren Schädelgrube.
Computer-Tomographie : Umschriebener hypodenser Tumor im Bereich der linken Kleinhirnhemisphäre.

Operation 9.5.1977

Haselnußgroßes Angiom im linken lateralen Anteil der Wand einer mit klarer gelber Flüssigkeit gefüllten Zyste.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Entlassung am 1.6.1977

Fall 17, E.O., 46-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient klagte seit einem Vierteljahr fast täglich über Kopfschmerzen, die besonders beim Bücken auftraten. Außerdem war ihm schwindelig mit der Folge eines unsicheren Ganges. 8 bis 9 Wochen vor der Aufnahme hatte er dauernd Brechreiz und Erbrechen sowie Ohrensausen rechts. In der letzten Zeit hatten sich Kopfschmerzen, Schwindel und Erbrechen erheblich gesteigert. Auch der Schlaf wurde schlechter.

Neurologischer Befund

Gleichgewichtsstörungen, BHR fehlend, PSR fraglich rechts betont, sonst kein weiterer pathologischer Befund.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Pathologische Vaskularisation mit Zeichen einer Raumforderung im Bereich der rechten lateralen Anteile der Kleinhirnhemisphäre.
Computer-Tomographie : Darstellung einer Zone vermehrter Dichte im Bereich der rechten Kleinhirnhemisphäre.

Operation 1.8.1977

Tumor im lateralen Drittel der rechten Kleinhirnhemisphäre, begleitende Zyste mit gelber klarer Flüssigkeit.

Histologie

Hämangioblastom.

Verlauf

Der Patient erholte sich schnell und konnte entlassen werden.

Fall 18, H.E., 56-jähriger Mann

Anamnese

Der Patient bemerkte Anfang 1973 Parästhesien an beiden Händen, außerdem klagte er über Müdigkeit und Antriebsminderung. Das Taubheitsgefühl an den Händen nahm zu, es traten auch Parästhesien im Bereich der Beine auf sowie häufiges Schwindelgefühl, generalisierte Schwäche und erhebliche Leistungsminderung.

Neurologischer Befund

Deutlich beiderseits ausgeprägte Ataxie, Dysdiadochokinese beiderseits. Schwäche der Cornealreflexe rechts, links fehlend, grobschlägiger Horizontal-Endstellungsnystagmus, Stauungspapille beiderseits. Finger-Nase-Versuch links deutlich unsicherer als rechts. BHR unsicher auslösbar. Fraglicher Hypertonus der rechten unteren Extremität. Mimische Innervation links etwas schwächer als rechts. Geringgradige Harninkontinenz.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Darstellung einer angiomatösen Veränderung in der hinteren Schädelgrube.
Computer-Tomographie : Darstellung eines umschriebenen Bezirks von der Mittellinie bis in die rechte Kleinhirnhemisphäre reichend. - Hydrocephalus internus.

Operation 5.12.1977

Der Eingriff mußte als Dekompression abgeschlossen werden, da ein ausgedehnter, inoperabler Tumor im Sinne eines Hämangioblastoms festgestellt wurde. Die Trennung von Tumor

und nutritiven Hirnstammgefäßen war unmöglich.

Verlauf

Postoperativ stellte sich eine protrahierte Bewußtseinsstörung ein, die eine Shunt-Implantation nach Hackim notwendig machte. Eine vollständige Mobilisation des Patienten konnte jedoch nicht erreicht werden.

Fall 19, S.K., 33-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin bekam erstmals im August 77 Kopfschmerzen im Hinterkopf. Diese nahmen kontinuierlich zu, es folgten Erbrechen und Schwindel.

Neurologischer Befund

Endstellungsnystagmus, Absinktendenz des rechten Armes und des rechten Beines. Ausgeprägte Ataxie beim Finger-Nase-Versuch und bei der Diadochokinese. Nasal abgeblaßte Papillen beiderseits. Übriger Neurostatus o. B.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Kleiner angiomatöser raumfordernder Prozeß im Bereich der rechten Kleinhirnhemisphäre.
Computer-Tomographie : Darstellung eines ausgedehnten hypodensen Bezirks im dorsalen und mittleren Anteil der hinteren Schädelgrube.

Operation 3.12.1977

8 mm großes Hämangioblastom. Entleerung einer gelierenden Flüssigkeit aus der begleitenden Zyste direkt unterhalb der Sinus transversus im cerebellaren Cortex rechts.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Rasche Erholung und baldige Entlassung der Patientin.

Fall 20, V.A., 45-jähriger Mann

Anamnese

Vier Monate vor seiner stationären Aufnahme war der Patient mit Gleichgewichtsstörungen erkrankt, sodann mit Hirndrucksymptomen, die zuletzt rasch zugenommen hatten und zu unerträglichen Kopfschmerzen mit Erbrechen geführt hatten.

Neurologischer Befund

Stauungspapille beiderseits, Abducenspaparese rechts, angehobene Muskeleigenreflexe rechts, Ataxie.

Radiologisches Ergebnis

Brachialisangiographie : Infratentorielle Raumforderung links mit ausgeprägtem perifokalem Ödem, verstrichenen basalen Zisternen und mäßiggradigem Hydrocephalus internus.
Computer-Tomographie : Darstellung eines hypodensen Bezirks in der linken basisnahen Kleinhirnhemisphäre.

Operation 3.3.1978

Sehr blutreicher Tumor in der linken lateralen Hälfte der Kleinhirnhemisphäre, Durchmesser gut 3 cm.

Verlauf

Der Verlauf nach dem Eingriff war durch rasche Besserung gekennzeichnet, so daß der Patient entlassen werden konnte.

Fall 21, H.S., 44-jährige Frau

Anamnese

Die Patientin leidet seit 5 Jahren an Juckreiz und Schwellungen im Bereich des linken Auges. In letzter Zeit sind Schmerzen hinzugekommen, die zur Stirn und in die Halsregion ausstrahlten. Im übrigen ist sie sehr nervös und leidet an Schlafstörungen. Eine medikamentöse Behandlung erfolgte zunächst mildsedierend unter der Annahme einer psychosomatischen Störung. Im weiteren Verlauf stellten sich Schwindelattacken mit Brechreiz und Nystagmus sowie verminderter Sehleistung ein. Über die HNO-Klinik wurde die Patientin in die Neurologische Klinik überwiesen.

Neurologischer Befund

Linksbetonte Ataxie, Horizontal- und leichtgradiger Vertikal-Nystagmus, Taststörung links, verminderte Berührungsempfindlichkeit.

Radiologisches Ergebnis

Computer-Tomogramm : Mittelgradige Erweiterung der inneren Liquorräume, einschließlich des 4. Ventrikels. Dringender Verdacht auf kontrastmittelaufnehmenden Prozeß am craniozervikalen Übergang.

Operation 4.12.1978

Gefäßreicher Tumor mit zystischem Anteil im Bereich der linken Kleinhirntonsille.

Histologie

Angioblastom.

Verlauf

Rasche Erholung und baldige Entlassung der Patientin.

IV. ERGEBNISSE UND DISKUSSION

Die wichtigsten klinischen Daten der 21 Patienten mit Lindau-Tumor sind aus Tabelle 1 zu entnehmen.

Während in den Original-Unterlagen der Klinik einige Fälle wegen Rezidivierung mehrfach aufgeführt wurden, wird hier nur das erstmalige Auftreten berücksichtigt.

In den zugehörigen anatomisch-pathologischen Berichten wird die Größe des Gesamt-Tumors in fast allen Fällen mit reproduzierbarer Genauigkeit beschrieben, hingegen gehört die Differenzierung nach Zysteninhalt und Ausdehnung des soliden Tumoranteils eher zur Ausnahme. Deshalb häuft sich in einigen Spalten der Vermerk "ohne Angabe" (o.A.).

TABELLE 1 - Übersicht über die Würzburger Fälle

Nr.	Name	Alter	M/W	Zeitraum zwischen Symptombeginn und Diagnosestellung	Diagnostik	OP. Jahr
1	K.H.	49	M	6 Monate	Vertebralisangiographie	1961
2	G.J.	56	M	3 Jahre	Ventriculographie, Vertebralisangiographie	1962
3	B.K.	43	M	1 Jahr	Vertebralisangiographie	1963
4	M.B.	59	W	4 Wochen	Ventriculographie, Vertebralisangiographie	1964
5	H.G.	18	W	5 Wochen	Ventriculographie, Carotisangiographie	1965
6	M.W.	17	W	5 Wochen	Ventriculographie, Carotisangiographie	1967
7	S.F.	53	M	3 Monate	Brachialisangiographie	1969

Tumorsitz	Größe des Gesamt-Tumors	Größe des soliden Anteils	Inhalt der Zyste	Verlauf
Re. Kl. hirn-hemisphäre	Hühnerei-groß	o. A.	Bräunlich-grüne Flüssigkeit	Rezidiv 1964 Reoperation u. Exitus 1964
Re. Kl. hirn-hemisphäre	Große Zyste	Haselnuß-groß	Gelbliche Flüssigkeit	Exitus 1962
4. Ventrikel	7 ccm	o. A.	o. A.	Rezidiv 1968 Reoperation u. Exitus 1968
Re. Kl. hirn-hemisphäre	Große Zyste	o. A.	Xantho-chrome Flüssigkeit	Rezidiv 1965 Inoperabel
Kl. hirn-wurm	Walnuß-groß	o. A.	Teerarti-ges Blut	Heilung
Medulla Oblongata	Großer Tumor	o. A.	o. A.	Exitus 1967
Kl. hirn-wurm	Walnuß-groß	Kirsch-groß	o. A.	Heilung

Nr.	Name	Alter	M/W	Zeitraum zwischen Symptombeginn und Diagnosestellung	Diagnostik	OP. Jahr
8	P.C.	60	W	9 Monate	Brachialis-angiographie	1969
9	L.F.	43	M	8 Wochen	Brachialis-angiographie	1969
10	B.G.	47	W	12 Monate	Brachialis-angiographie	1970
11	H.K.	40	M	10 Wochen	Ventriculo-graphie, Brachialis-angiographie	1970
12	U.L.	46	W	6 Monate	Brachialis-angiographie	1971
13	W.G.	34	W	9 Monate	Carotisangio-graphie, Brachialis-angiographie, Computer-Tomographie	1976
14	M.O.	45	W	12 Monate	Brachialis-angiographie	1976
15	H.R.	37	W	9 Monate	Brachialis-angiographie, Computer-Tomographie	1977

Tumorsitz	Größe des Gesamt-Tumors	Größe des soliden Anteils	Inhalt der Zyste	Verlauf
Re. Kl. hirn-hemisphäre	Walnuß-groß	o. A.	o. A.	Heilung
Kl. hirn-wurm	Hühnerei-groß	Kirsch-groß	o. A.	Heilung
Kl. hirn-wurm	Hühnerei-	o. A.	o. A.	Exitus 1970
Li. Kl. hirn-hemisphäre u. Kl. hirn-wurm	Kirsch-groß	o. A.	o. A.	Exitus 1970
Re. Kl. hirn-hemisphäre	Walnuß-groß	o. A.	o. A.	Heilung
Re. Kl. hirn-hemisphäre	Walnuß-groß	Haselnuß-groß	o. A.	Heilung
Li. Kl. hirn-hemisphäre	Große Zyste	Kirsch-groß	Xantho-chrome Flüssigkeit	Heilung
Re. Kl. hirn-tonsille	5 cm groß	o. A.	o. A.	Heilung

Nr.	Name	Alter	M/W	Zeitraum zwischen Symptombeginn und Diagnosestellung	Diagnostik	OP. Jahr
16	C.C.	30	W	2 Monate	Brachialis-Angiographie, Comupter-Tomographie	1977
17	E.O.	46	M	3 Monate	Brachialis-Angiographie, Computer-Tomographie	1977
18	H.E.	56	M	4 Jahre	Brachialis-Angiographie, Computer-tomographie	1977
19	S.K.	33	W	4 Monate	Brachialis-Angiographie, Computer-Tomographie	1977
20	V.A.	45	M	4 Monate	Brachialis-Angiographie, Computer-Tomographie	1978
21	H.S.	44	W	5 Jahre	Computer-tomographie	1978

Tumorsitz	Größe des Gesamt-Tumors	Größe des soliden Anteils	Inhalt der Zyste	Verlauf
Li. Kl. hirn-hemisphäre	Große Zyste	Haselnuß-groß	o. A.	Heilung
Re. Kl. hirn-hemisphäre	1/3 der Kleinhirn-H.	o. A.	Xantho-chrome Flüssigkeit	Heilung
Mittellinie d. hinteren Schädel-grube	sehr großer Tumor	o. A.	o. A.	Inoperabel
Re. Kl. hirn-hemisphäre	o. A.	8 mm	gelierende Flüssigkeit	Heilung
Li. Kl. hirn-hemisphäre	3 cm	o. A.	o. A.	Heilung
Li. Kl. hirn-tonsille	o. A.	o. A.	o. A.	Heilung

Die Häufigkeit der Lindautumoren wird im Schrifttum unterschiedlich angegeben. Nach OLIVECRONA sind etwa 3,5 % aller Hirntumoren und 7,3 % der Kleinhirntumoren Hämangioblastome, während ihr Prozentsatz nach ZÜLCH von 1,2 bis 2,4 % und nach NOETZEL von 1 bis 2 % der gesamten Hirntumoren angegeben wird. In einer größeren Statistik von ZIMMERMANN beträgt der Anteil ebenfalls 2 %.

Nach der Einführung der Computertomographie ist die präoperative Diagnostik der Lindau-Tumoren wesentlich exakter geworden, so daß eine statistische Aussage über das Vorkommen dieser Tumoren auch ohne histologischen Befund möglich ist. Danach liegt der Anteil unter allen intrakraniellen Tumoren im CT-Schrifttum bei 1 % (NADJMI, 1978), unter den Tumoren der hinteren Schädelgrube nach der Sammelstatistik der Dreier-Gruppe Mainz-München-Berlin (KAZNER, AULICH und GRUMME, 1976) bei 6 % und unter den intrazerebellären Tumoren nach WILSON und MOSELEY (1977) bei 10 %.

Die Alters- und Geschlechtsverteilung der 21 Würzburger Patienten sind in Abb. 1 graphisch dargestellt.
Der jüngste Patient war ein 17-jähriges Mädchen (Fall 6), der älteste eine 60-jährige Frau (Fall 8), das Durchschnittsalter betrug 42,9 Jahre. Die größte Altersgruppe bildeten die 41- bis 50-jährigen. Neun Patienten waren männlichen, 12 weiblichen Geschlechts, beide Gruppen standen also in einem ausgewogenen Verhältnis.

In der Literatur werden ganz ähnliche Altersverteilungen beschrieben. Nach ZÜLCH liegt das Prädilektionsalter aber schon bei 35 bis 40 Jahren. Interessant ist der Hinweis von

OLIVECRONA, wonach Frauen etwa 2 Dekaden früher erkranken. Diese Tendenz kommt auch in Abb. 1 zum Ausdruck.

Im Gegensatz zu unserem Ergebnis berichten die meisten Autoren über eine Bevorzugung des männlichen Geschlechtes. So beträgt die Relation bei ZÜLCH 2 : 1, bei SILVER und HENNIGAR 3 : 2 und bei OLIVECRONA 4 : 3 ; CRAMER nennt wieder das Verhältnis 1 : 1.

Der Tumor hatte bei unseren Patienten folgende Lokalisation : In 12 Fällen lag er in den Kleinhirnhemisphären, davon 8 mal rechts und 4 mal links. In 4 Fällen war er im Kleinhirnwurm, 2 mal in der Kleinhirntonsille. Je 1 mal wurde er im 4. Ventrikel, in der Medulla sowie auf der Mittellinie der hinteren Schädelgrube gefunden.

Ein entsprechendes Verteilungsmuster begegnet uns in der Literatur. Im größten Kollektiv, nämlich dem der 70 Fälle von OLIVECRONA, befand sich der Tumor 56 mal in den Kleinhirnhemisphären, 9 mal im Kleinhirnwurm und 5 mal im 4. Ventrikel.

Die klinische Symptomatik des Lindau-Tumors, welche hier von besonderem Interesse ist, wurde von mehreren Autoren ausführlich beschrieben. Wie eingangs erwähnt, kommen für eine Gegenüberstellung mit unserem Patientengut vor allem die Kollektive von OLIVECRONA, CRAMER und KIMSEY sowie MÖLLER in Frage.

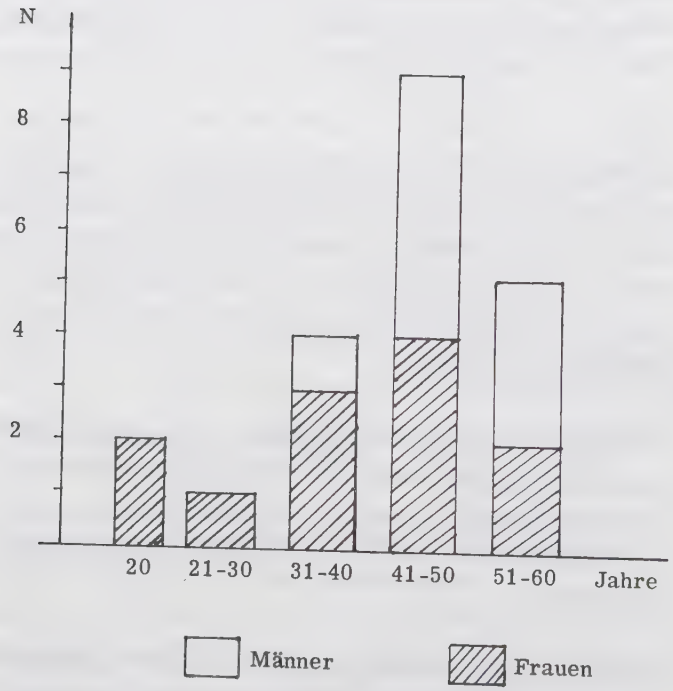

Abb. 1 : Alters- und Geschlechtsverteilung

In Tabelle 2 ist die prozentuale Häufigkeit der einzelnen Symptome ausgeführt und verglichen. Bemerkenswert ist die gute zahlenmäßige Übereinstimmung in allen Untersuchungsreichen. Daraus resultiert, daß nahezu alle Patienten über Kopfschmerzen klagten. Schwindel und Ataxie wurden ebenfalls von einem hohen Prozentsatz angegeben, so daß die Trias Kopfschmerzen-Schwindel-Ataxie bereits den ersten Verdacht auf den Tumor lenken kann. Zumindest deuten die Symptome auf einen Prozeß im Kleinhirnbereich, wie pathophysiologisch leicht abzuleiten ist. Das ebenfalls häufig angegebene Erbrechen ist als allgemeiner Hinweis auf die zentralnervöse Affektion zu werten. Selten sind dagegen spezifische Ausfälle im Bereich der Hirnnerven. An objektiven Symptomen sind wiederum Stauungspapille, Nystagmus und Gleichgewichtsstörungen (unter Testbedingungen) in einem hohen Prozentsatz nachweisbar.

Während zum Zeitpunkt ihrer Einweisung alle 21 Würzburger Patienten über Kopfschmerzen klagten, wurden Kopfschmerzen schon als Initialsymptom von 15 Patienten beschrieben. Bei einem Patienten hatte sich die Erkrankung mit Ohrensausen angekündigt, in einem anderen Fall standen Doppelbilder am Anfang. Parästhesien an beiden Händen wurden von einem Patienten als erstes Symptom genannt. Ein weiterer Patient berichtete über Schluckbeschwerden, vor allem bei trockenen Speisen. Zwei Patienten hatten als Erstsymptom Schwindelanfälle, einer davon mit Fallneigung.

Im weiteren Verlauf der Erkrankung traten bei 14 Patienten

Schwindelanfälle auf, die simultan mit Kopfschmerzen verbunden waren. Im fortgeschrittenen Stadium berichteten 10 Patienten über Erbrechen. Bei 13 wurde eine Stauungspapille gefunden, 6 sahen Doppelbilder, 2 klagten über andere Sehstörungen, wie Gesichtsfeldeinschränkung oder Visusverschlechterungen. In 10 Fällen wurden Gleichgewichtsstörungen angegeben, Nystagmus konnte 9 mal nachgewiesen werden. Ataktische Störungen kamen bei 15 Patienten vor.
In unserem Patientengut hatten wir außerdem 7 mal eine Dysdiadochokinese, jeweils 6 mal eine Facial-parese und Dysmetrie, 5 mal Tinnitus, jeweils 3 mal Abducensparese sowie Störungen der Cornealreflexe und Nackensteifigkeit, außerdem 2 mal eine Oculomotorius-parese und ein mal Hörstörungen.

Über diese Zusammenstellung hinaus wurden unsere Unterlagen auf die Beschreibung weiterer Symptome durchgesehen. Die gefundenen Angaben sind in Tabelle 2 aufgezählt. Außer Bewußtseinstrübung (23 %) und Parästhesien verschiedener Art (23 %) kommt jedoch keines dieser Symptome in einer charakteristischen Form vor und ist nicht pathogenomonisch für den Lindau-Tumor.

TABELLE 2 (Häufigere Symptome in Anlehnung an eine Zusammenstellung von OLIVECRONA)

	Olivecrona	Cramer & Kimsey	Möller	Eigene Fälle
SYMPTOME	70 Fälle	48 Fälle	27 Fälle	21 Fälle
Kopfschmerzen	100 %	92 %	-	100 %
Schwindel	60 %	61 %	-	81 %
Erbrechen	41 %	53 %	-	52 %
Stauungspapille	90 %	84 %	74 %	62 %
Diplopie	24 %	-	-	33 %
Sehstörungen	27 %	-	-	10 %
Oculomotoriusparese	10 %	-	30 %	10 %
Abducensparese	-	-	22 %	19 %
Störung d. Cornealreflex	-	-	7 %	14 %
Nystagmus	42 %	41 %	-	43 %
Tinnitus	-	17 %	-	24 %
Hörstörungen	3 %	-	-	5 %
Gleichgewichtsstörungen	67 %	-	-	52 %

	Olivecrona	Cramer & Kimsey	Möller	Eigene Fälle
SYMPTOME	70 Fälle	48 Fälle	27 Fälle	21 Fälle
Facial-parese	21 %	-	-	33 %
Heiserkeit	3 %	-	-	-
Nackensteifigkeit	11 %	-	-	14 %
Cerebellar fits	20 %	-	-	-
Dysmetrie	35 %	49 %	-	33 %
Ataxischer Gang	75 %	80 %	-	76 %
Dysdiadochokinese	69 %	-	-	38 %

TABELLE 3 (Seltenere Symptome)

	Fälle
Müdigkeit	1
Bewußtseinstrübung	5
Somnolenz	2
Desorientierung	2
Orbicularis oculi-parese	2
Anosmie	2
Verwaschene Sprache	3
Gaumensegel-parese	1
Schluckbeschwerden	1
Harninkontinenz	2
Atrophie der Zungenhälfte	1
Tonussteigerung	1
Muskelhypotonie	3
Astasie	1
Bradychinese	1
Pronationstendenz	2
Intentionstremor	2
Parästhesien	5
Romberg'scher Versuch unsicher	3
Barany'scher Versuch abweichend	2

		Fälle
Unterberger'scher Versuch drehend		1
BSR	gesteigert	1
TSR	"	1
RPR	"	1
PSR	"	3
ASR	"	3
BHR	nicht auslösbar	11

Die neuroradiologische Diagnostik, welche zur endgültigen präoperativen Diagnose geführt hat, wurde wie folgt durchgeführt:
Bei 7 Fällen wurde die Diagnose durch die perkutane Vertebralisangiographie oder Ventriculographie gestellt, in 13 Fällen durch die retrograde Brachialisangiographie, davon bei 7 Patienten zusätzlich durch die Computertomographie. Bei nur einem Fall reichte der computertomographische Befund zur endgültigen Diagnose aus, die durch die Operation bestätigt wurde.

Im Schrifttum wird außerdem eine gewisse Häufigkeit (10 bis 20 %) der Polyzythämie bei dem Lindau-Tumor diskutiert (CARPENTER, 1943 ; WOOLSEY, 1951 ; KAPES, 1958, WALDMANN, 1961). Diese Autoren zogen bei Patienten mit Tumorbeteiligung der Nieren als Ursache erythropoetische Hormone aus dem Plexus choroideus in Betracht. Bei unserem Patientenmaterial wurde in zwei Fällen Polyzythämie mit hohen Hb-Werten nachgewiesen.

Der Zeitraum zwischen dem Beginn der ersten Symptome und Diagnosestellung bzw. Einleitung der Therapie ist bei den Patienten mit Lindau-Tumor der hinteren Schädelgrube von Bedeutung. In unserem Patientengut betrug der durchschnittliche Zeitraum 11,5 Monate, der kürzeste Abstand wurde mit 4 Wochen (Fall 4) angegeben, der längste mit 5 Jahren (Fall 21). Nähere Einzelheiten sind aus der Abbildung 2 zu entnehmen.

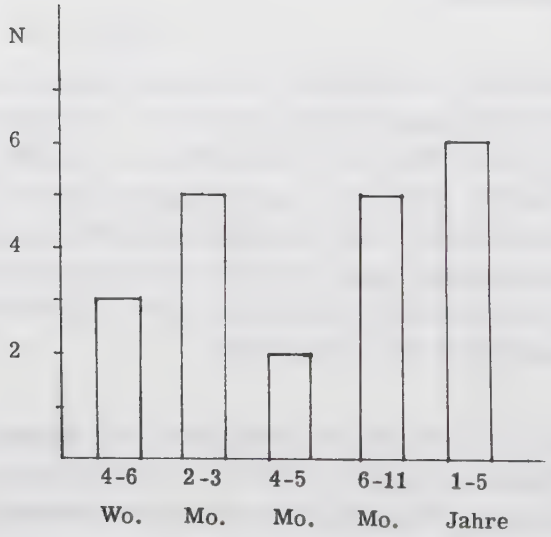

Abb. 2 : Zeitraum zwischen Symptombeginn und Diagnosestellung

V. ZUSAMMENFASSUNG

In der Abteilung für Neuroradiologie an der Kopfklinik der Universität Würzburg wurde in den Jahren 1961 bis 1978 bei 21 Patienten ein Lindau-Tumor diagnostiziert. Wegen der relativen Seltenheit dieser Erkrankung sollten die anamnestischen Daten und die klinischen Befunde aller Patienten ausführlich beschrieben bzw. tabellarisch zusammengefaßt werden.

Die Altersverteilung reichte von 17 bis 60 Jahren, das Durchschnittsalter betrug 42,9 Jahre. Neun Patienten waren männlichen, 12 weiblichen Geschlechts.

Die klinische Symptomatik war vor allem durch die Trias Kopfschmerzen - Schwindel - Ataxie gekennzeichnet. Häufig waren zudem Erbrechen und Stauungspapille . Eine Reihe anderer Symptome wurden in einer statistisch nicht so bedeutenden Anzahl gefunden.

Der durchschnittliche Zeitraum zwischen Symptombeginn und Diagnosestellung betrug 11,5 Monate, schwankend zwischen 4 Wochen und 5 Jahren.

Das Schwergewicht der Diagnostik hat in den letzten Jahren eine deutliche Verschiebung erfahren. Während in den Jahren bis 1975 die Kontrast-Darstellung der Arteria vertebralis im Vordergrund stand, ist ab 1976 die Computertomographie führend.

Der Tumorsitz befand sich bei 12 Patienten in den Kleinhirnhemisphären, bei 4 Patienten im Kleinhirnwurm, die anderen Lokalisationen waren eher selten.

Von den 21 Würzburger Patienten konnten 13 erfolgreich operiert und als geheilt entlassen werden.

Herrn Prof. Dr. med. M. NADJMI möchte ich für die freundliche Überlassung des Themas, seine stete Hilfsbereitschaft und wertvolle Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit meinen Dank aussprechen.

Herrn Prof. Dr. med. H.G. MERTENS bin ich für die Überlassung der Krankenblätter und die Übernahme des Korreferates zu Dank verpflichtet.

LITERATURVERZEICHNIS

1. Biemond, A.: Vascular neoformations and vascular malformations in the brain. Brain Disease. Elsevier publishing Co. (1970) 486.

2. Cramer, F. Kimsey, W.: The cerebellar hemangioblastomas. Arch. neurol. psychiat. 67 (1952) 237-252.

3. Dan, N.G., Smith, D.E.: Pituitary hemangioblastoma in a patient with v. Hippel-Lindau Disease. Journ. neurosurg. 42 (1975) 232-235.

4. De Recondo, J., Haguenau, M.: Phakomatoses - Neuropathology Handbook clin. neurol. 14 (1972) 52-61.

5. Garcia-Bengochea, F., Berk, M.: The so-called solid hemangioblastomas of the cerebellum and vertebral angiography. Journ. neurosurg. 22 (1965) 35-39

6. Gobiet, W., Fiebach, O.: Pneumographische Darstellung einer großen Zyste in einem Lindau-Tumor. Forschr. Röntgenstr. 124 (1976) 1 ; 88-89.

7. Grossmann, M., Melmon, K. L.: Von Hippel-Lindau Disease Handbook clin. neurol. 14 (1972) 247-250.

8. Haberland, C.: Retinocerebellar Angiomatosis v. Hippel-Lindau's Disease. Handbook clin. neurol. 31 (1977) 16-18.

9. Hattner, R. S.: Posterior fossa scintiangiography. Journ. nuclear med. 16 (1975) 9 ; 828-830.

10. Hellner, K. A.: Morbus v. Hippel-Lindau Ad Thrombosis et Diathesis Haemorrhagica. Suppl. 30 (1968) 53-55.

11. Isfort, A., Sunder-Plassmann, P.: Klinik und Diagnostik der Lindau-Tumoren. Zeitschr. Nervenheilk. 187 (1965) 548.

12. Kanchanaranya, Ch., Lakanapichonchat, T., Pruksacholawit, K.: Von Hippel-Lindau's Disease Journ. med. ass. Thailand 58 (1975) 11 ; 582-589.

13. Kazner, E., Aulich, Th., Grumme : Results of computerizes axial tomography with infratentorial tumors. In : W. Lanksch, E. Kaner : Cranial computerized tomography. Springer, Berlin, Heidelberg, New-York 1976, 90-103.

14. Lauritzen, J.G. : Lindau's Disease.
Acta Chirurg. scand.
139 (1973) 482-486.

15. Lindau, A.: Studien über Kleinhirnzysten :
Bau, Pathogenese und Beziehung
zur Angiomatosis retinae.
Acta path. et microbiol. scand.
1, 128 (1926) .

16. Lister, I.S., Lindau's Disease.
Vanreenen, R.M.: Proc. roy. Soc. med.
68 (1975) 520-521 .

17. Lowden, B.A., Pheochromocytoma and von
Harris, G.S.: Hippel-Lindau's Disease.
Canad. journ. ophthal.
11 (1976) 282-289.

18. Malek, R.S., Urologic Aspects of von Hippel-
Greene, L.F.: Lindau Syndrome.
Journ. Urology
106 (1971) 800-801.

19. Merrem, G.: Spezielle Pathologie der Ge-
schwülste - Die Angioblastome.
Lehrbuch Neurochir. (1964) 59.

20. Merrem, G.: Der Hydrozephalamus und seine
Behandlung.
Lehrbuch Neurochir. (1964) 329.

21. Miller, R.G., Porter, R.J., Nielsen, Sur. L., Hosobuchi, H.: Von Hippel-Lindau's Disease. Journ. canad. scien. neurol. 2 (1976) 29-33.

22. Mullin, E.M., De Vere White, R., Peterson, L.J., Paulson, D.F.: Bilateral renal carcinoma in v. Hippel-Lindau Disease. Urology 8 (1976) 5 ; 475-478.

23. Nadjmi, M., Engelhardt, F., Jensen, H.P., Gruß, P., Müller, H.A.: Zur Diagnose der Lindau-Tumore im retrograden Brachialisangiogramm. Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. 116 (1972) 2 ; 190-197.

24. Nadjmi, M.: Vergleichende computertomographische und angiographische Befunde der Tumore der hinteren Schädelgrube. Röntgen-Bl. 31 (1978) 210.

25. Noetzel, H.: Das Angioblastom des Kleinhirns (Lindau-Tumor) und das v. Hippel-Lindau-Syndrom. Die medizinische Welt. 1 (1972) 23 ; Heft 8.

26. Olivecrona, H.: The cerebellar Angioreticulomas. Journal neurosur. 9 (1952) 317-330.

27. Peyton, W. T., French, L. A., Baker, A. B.: Intracranial neoplasms. Clinical neurology. 1 (1962) 538-539.

28. Richards, R. D., Mebust, W. K., Schimke, R. N.: A prospective study on v. Hippel-Lindau Disease. Journ. Urology 110 (1973) 27-30.

29. Rousset, H., Olivier, J.: Maladie de v. Hippel-Lindau et système A. P. U. D. - Nouvelle presse médicale. 4(1975) 9 ; 668

30. Silver, M. L.: Heredity vascular tumors of nervous system. Journ. amer. med. ass. 156 (1954) 1053-1056.

31. Umbach, W.: Vertebralisangiographie und Blutbild als diagnostische Hilfsmittel zur Erkennung von Kleinhirnangioblastomen. Nervenarzt 25 (1954) 356.

32. Wilkins, R. H., Brody, J. A.: Lindau's Disease. Archives of neurology. 25 (1971) 472-477.

33. Wilson, J. L., Moseley, I. F.: A diagnostic approach to cerebellar lesions. In : G. H. du Boulay. I. F. Moseley : Computerised axial tomography in clinical practice. Springer. Berlin, Heidelberg, New-York 1977.

34. Zimmermann, H. M.: True neoplasms of vascular origin - Hemangioblastomas. Handbook clin. neurol. 18 (1975) 284-285.

35. Zülch, K.J.: Biologie und Pathologie der Hirngeschwülste - Angioblastome. Handbuch Neurochirurgie. 3 (1955) 455.

36. Zülch, K.J.: Die Hirngeschwülste - Die Angioblastome. J.A. Barth Verlag - Leipzig (1958) 121-123.

37. Zülch, K.J.: Atlas of the histology of Brain Tumors. Springer Verlag (1971) 205.

38. Zülch, K.J.: Tumors of nervous and supporting tissus origin. Atlas of gross neurosurgical pathology. Springer Verlag (1975) 136.

LEBENSLAUF

13. Juli 1942	geb. in Teheran/Iran
1949 - 1961	Besuch der Volksschule und des Gymnasiums in Kirmanschah
1961	Reifeprüfung in Kirmanschah
1965 - 1966	Besuch des Studienkollegs in Würzburg
Wintersem. 1966/67 - Wintersem. 1975/76	Medizinstudium an der Universität Würzburg
18. Dezember 1975	Abschluß des med. Staatsexamens
Januar 1976 - Januar 1977	Medizinalassistentenzeit im Kreiskrankenhaus Uffenheim (Mittelfr.)
Januar 1977 - Mai 1978	Assistentsarzt im Kreiskrankenhaus Uffenheim, Chirurgie
Seit Mai 1978	Assistentsarzt im Städtischen Krankenhaus Heilbronn, Urologie

Dissertationsdruck
Schmitt & Meyer

Würzburg Ludwigkai 28a Tel. 7 23 80

Dissertationsdruck
Schmitt & Meyer

Würzburg Ludwigkai 28a Tel. 7 23 80